

# Linfoma pulmonar primario de células T. Presentación de un caso y revisión de la bibliografía

J.P. de Torres, L. Kenney y B. Celli

Pulmonary and Critical Care Department. St. Elizabeth's Medical Center. Tufts University School of Medicine. Boston, MA, USA.

Los linfomas no hodgkinianos raramente afectan al parénquima pulmonar. La mayor parte de los casos descritos hasta ahora son de células B. Presentamos el primer caso en la bibliografía hispana de linfoma pulmonar de células T con una evolución agresiva y mala respuesta al tratamiento. Casos como éste demuestran el valor de la biopsia a cielo abierto y los marcadores celulares como elementos diagnósticos fundamentales. Los linfomas de células T deberían ser incluidos en el diagnóstico diferencial de los pacientes febriles con nódulos pulmonares.

**Palabras clave:** *Linfoma pulmonar primario. Nódulos pulmonares. Linfoma de células T.*

Primary T-cell pulmonary lymphoma.  
A case report and review of the literature

Non-Hodgkin's lymphomas rarely involve the pulmonary parenchyma. Most cases described to date involve B-cells. We report the first case of T-cell pulmonary lymphoma in the Spanish literature. The course of disease was rapid and response to treatment was poor. Such cases demonstrate the importance of open biopsy and the study of cell markers for diagnosis. T-cells lymphomas should be included in the differential diagnosis of febrile patients with pulmonary nodules.

**Key words:** *Primary pulmonary lymphoma. Pulmonary nodes. T-cell lymphoma.*

## Introducción

Los linfomas pulmonares constituyen menos del 15% de los linfomas periféricos<sup>1</sup>. Los linfomas no hodgkinianos afectan al pulmón en menos del 1% de los casos<sup>2</sup>. La mayoría de los casos hasta ahora descritos han sido del tipo celular B, que se considera que se originan en el tejido linfoideo de la mucosa bronquial<sup>2,3</sup>. Existen solamente 9 casos en la bibliografía mundial de linfomas de células T con exclusiva presentación en el parénquima pulmonar<sup>3-11</sup>. Presentamos en esta nota clínica el primer caso en la literatura hispana de una mujer de 68 años de edad con pérdida de peso, fiebre y nódulos pulmonares bilaterales, con evolución agresiva y sin respuesta al tratamiento. Se analiza aquí la escasa casuística y la información existente con referencia a los linfomas pulmonares de células T.

## Caso clínico

Mujer no fumadora de 68 años de edad, que fue admitida con una historia de unos meses de malestar general, debilidad, pérdida de peso y dos días de síntomas de sinusitis, sin respuesta al tratamiento antibiótico. La exploración física mostraba una paciente taquicárdica, febril y con un drenaje nasal

purulento. En la radiografía de tórax se encontraron infiltrados nodulares bilaterales. La tomografía axial computarizada de tórax puso de manifiesto múltiples nódulos pulmonares bilaterales, sin adenopatías mediastínicas (fig. 1). Las tomografías cerebral, abdominal y pelviana fueron normales. En la analítica destacaba una pancitopenia leve con una proteinuria de +3. Los cultivos de esputo, sangre y orina fueron negativos. El test de Mantoux y la serología para el VIH fueron negativos, así como la baciloscopia y los cultivos para tuberculosis. La serología C-ANCA fue negativa y los títulos de anticuerpos antinucleares fueron de 1:640. La serología para

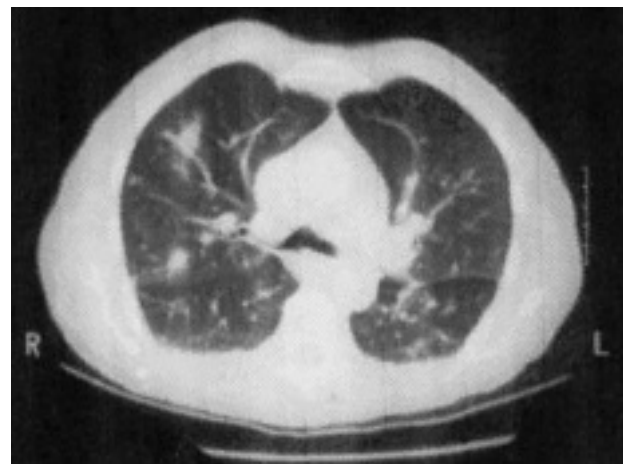


Fig. 1.

Correspondencia: Dr. B. Celli.  
St. Elizabeth's Medical Center. Pulmonary and Critical Care Department.  
736 Cambridge street. Boston, MA. 02135. USA.  
Correo electrónico: Bcelli@semc.org

Recibido: 15-4-2002; aceptado para su publicación: 25-6-2002.

anticuerpos anti-ADN nativo fue negativa; asimismo, se realizó una fibrobroncoscopia que no puso de manifiesto evidencia de elementos compatibles con malignidad o infección. Con la finalidad de realizar el diagnóstico se efectuó una biopsia pulmonar a cielo abierto, que evidenció hallazgos compatibles con un linfoma plasmocitoide. A efectos de tipificar exactamente este linfoma se realizaron marcadores tumorales para células T, como CD45RO (fig. 2), CD43 y CD3, que confirmaron que se trataba un linfoma de células T de moderado grado de malignidad. Un extenso estudio, incluyendo biopsia de médula ósea, no fue capaz de evidenciar extensión extrapulmonar. La paciente fue tratada con quimioterapia (ciclofosfamida, adriamicina, vincristina y prednisona) pero por desgracia en la evolución la paciente desarrolló una neutropenia grave, y una sepsis. A pesar de recibir un soporte terapéutico agresivo, falleció en la Unidad de Cuidados Intensivos.

### Discusión

Los linfomas pulmonares primarios se definen como los que afectan al pulmón sin que exista enfermedad extratorácica alguna demostrable en los 3 meses siguientes a su presentación. Los linfomas no hodgkinianos afectan al pulmón en menos del 1% de las ocasiones<sup>1</sup>. La mayoría de los casos hasta ahora referidos han sido del tipo celular B, originados del tejido linfoide asociado a la mucosa<sup>1-2</sup>. Hay sólo 9 casos descritos de linfomas de células T de exclusiva presentación pulmonar, cuatro en la bibliografía inglesa, cuatro en la japonesa y uno en la húngara<sup>3-11</sup>. En la mayoría de las ocasiones el diagnóstico se realizó a través de una resección limitada, con estudio histoquímico del material, que permitió una exacta tipificación del linfoma. La mayoría de los casos tuvo una evolución indolente y con buena respuesta al tratamiento (tabla I).

Hay tres categorías de linfomas pulmonares: a) los de células B de bajo grado de malignidad asociados a la mucosa bronquial (linfomas BALT/MALT), que representan el 50-90% de todos los linfomas pulmonares primarios; b) los menos frecuentes de intermedio o alto grado de malignidad, usualmente de patrón difuso y de células B grandes, y c) los raros linfomas de células T, que ocurren como parte de un proceso angiocéntrico y angiodestructivo sistémico, como la granulomatosis linfomatoide o linfomas de células T periféricos<sup>2</sup>.

La presencia de nódulos pulmonares bilaterales en un paciente febril plantea un dilema diagnóstico. El diagnóstico diferencial incluye causas no infecciosas, como la enfermedad metastásica, la granulomatosis de Wege-

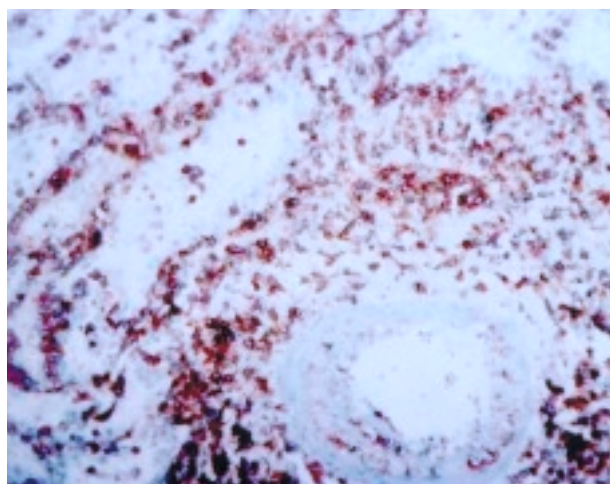


Fig. 2.

ner, los linfomas, las leucemias, las neumonías criptogénicas, la enfermedad tromboembólica y las enfermedades del colágeno. Las causas infecciosas más frecuentes incluyen la enfermedad embólica séptica, las infecciones por hongos, los abscesos y las neumonías atípicas.

En este caso, la presencia de una sinusitis rápidamente progresiva y la proteinuria, orientaba el diagnóstico de enfermedad de Wegener o de una enfermedad infecciosa. Sorprendentemente la biopsia pulmonar se informó inicialmente como un linfoma plasmocitoide de usual origen en las células B. Los marcadores tumorales específicos determinaron que se trataba de un linfoma pulmonar de células T de moderada agresividad. El curso clínico fue muy agresivo y, a pesar de un tratamiento con quimioterapia y soporte intensivo, la paciente falleció. Por desgracia, no se realizó la determinación de la presencia del virus Epstein-Barr, considerando la asociación entre esta infección y algunos casos de linfomas de células T<sup>12</sup>. A diferencia de la mayoría de los casos presentados, pero al igual que el caso referido por Boon et al<sup>8</sup>, el nuestro tuvo una evolución agresiva y una mala respuesta al tratamiento.

En resumen, se describe el décimo caso de la literatura mundial y el primero de la hispana de un linfoma de células T, que afectaba el pulmón de una paciente inmunocompetente. Este caso resalta nuevamente el valor de

TABLA I  
Resumen de los casos publicados hasta la fecha de linfomas pulmonares de células T

	Obtención de material diagnóstico	Diagnóstico inmunohistoquímico	Evolución
Toh y Ang <sup>3</sup>	No se refiere	No se refiere	Buena
Rastogi et al <sup>4</sup>	No se refiere	No se refiere	No se refiere
Csanaky et al <sup>5</sup>	No se refiere	No se refiere	Buena
Hanawa et al <sup>6</sup>	Biopsia cielo abierto	Sí	Buena
Sasaki et al <sup>7</sup>	Lobectomía	Sí	No se refiere
Boon et al <sup>8</sup>	Biopsia cielo abierto	Sí	Mala
Maejima et al <sup>9</sup>	Biopsia cielo abierto	Sí	Buena
Fujihara et al <sup>10</sup>	Lobectomía	Sí	Buena
Maehara et al <sup>11</sup>	Biopsia transbronquial	Sí	Buena

la biopsia pulmonar a cielo abierto y de los marcadores tumorales específicos para caracterizar este tipo de linfoma. El linfoma pulmonar de células T debería ser incluido en el diagnóstico diferencial de los pacientes febriles que se presentan con nódulos pulmonares bilaterales.

#### BIBLIOGRAFÍA

1. Cordier JF, Chailleux E, Lauque D, Reynaud-Gaubert M, Diemann-Molard A, Dalphin JC, et al. Primary pulmonary lymphomas. A clinical study of 70 cases in nonimmunocompromised patients. *Chest* 1993;103:201-8.
2. Herbert A. Primary malignant lymphomas of the lung. *Human Pathol* 1984;15:415-22.
3. Toh HC, Ang PT. Primary pulmonary lymphoma-clinical review from a single institution. *Leukemia Lymphoma* 1997;27:153-63.
4. Rastogi N, Hukku S, Ayyagari S. Primary lymphoma of the lung: a report of two cases. *Indian J Chest Dis Allied Sci* 1996;38:123-8.
5. Csanaky G, De Bruin P, Hegedus G, Schreiner M, Baliko Z. Angiocentric T-cell lymphoma of the lung. *Orv Hetil* 1996;137:473-6.
6. Hanawa T, Chiba W, Fujimoto T, Wazawa H, Yamashita N, Yasuda Y, et al. T cell lymphoma presenting as recurrent bilateral pulmonary infiltrates over five years. *Nihon Kyobu Shikkan Gakkai Zasshi* 1996;34:363-8.
7. Sasaki Y, Yamagishi F, Suzuki K, Miyazawa H, Sugimoto N, Abe Y. Primary pulmonary malignant lymphoma of the T-cell type. *Hihon Kyobu Shikkan Gakkai Zasshi* 1995;33:1454-8.
8. Boon ES, Graal MB, Van Noord JA. Primary extranodal non-Hodgkin's lymphoma of the lung presenting with bilateral, patchy infiltrates dramatically improving after corticosteroid therapy. *Chest* 1993;104:1292-3.
9. Maejima S, Kitano K, Ichikawa S, Kaneko T, Saito H, Kiyosawa K, et al. T-cell Non-Hodgkin's Lymphoma of the Lung. *Intern Med* 1993;32:403-7.
10. Fujihara T, Mori F, Kawano K, Yoshioka Y, Tamura Y, Okita I. A case of T cell malignant lymphoma of the lung. *Nippon Kyobu Geka Gakkai Zasshi* 1993;41:258-61.
11. Maehara T, Kobayashi H, Kaneko K, Naruse T. A case of T cell lymphoma of the lung. *Nihon Kyobu Shikkan Gakkai Zasshi* 1991;29:469-76.
12. Jones JF, Shurin S, Abramowsky C, Tubbs RR, Sciotto CG, Wahl R, et al. T-cell lymphomas containing Epstein-Barr viral DNA in patients with chronic Epstein-Barr virus infection. *N Engl J Med* 1988;318:733.